

**LES PROBLÈMES
PATHOGÉNIQUES ET THÉRAPEUTIQUES
ACTUELS
DE LA MALADIE DE HIRSCHPRUNG
A PROPOS D'UNE OBSERVATION**

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 12 NOVEMBRE 1954

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

par

D'OLIER Jean-Maurice

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Diplômé de Médecine du Travail

Né le 2 Juin 1929 à LAMBERSART (Nord)



IMPRIMERIE DES BEAUX-ARTS

CAMILLE ANNEQUIN, 19, RUE ROUX-SOIGNAT, LYON

D'OLIER (Jean-Maurice)

Les problèmes pathogéniques et thérapeutiques actuels de la maladie de Hirschprung. A propos d'une observation.

Lyon, Imprimerie des Beaux-Arts,
C. Annequin, 1954. In-8, 60 p., fig.

(*Thèse Médecine Lyon, 1954-1955*
N° 6)

D'OLIER (Jean-Maurice)

Les problèmes pathogéniques et thérapeutiques actuels de la maladie de Hirschprung. A propos d'une observation.

Lyon, Imprimerie des Beaux-Arts,
C. Annequin, 1954. In-8, 60 p., fig.

(*Thèse Médecine Lyon, 1954-1955*
N° 6)

D'OLIER (Jean-Maurice)

Les problèmes pathogéniques et thérapeutiques actuels de la maladie de Hirschprung. A propos d'une observation.

Lyon, Imprimerie des Beaux-Arts,
C. Annequin, 1954. In-8, 60 p., fig.

(*Thèse Médecine Lyon, 1954-1955*
N° 6)

D'OLIER (Jean-Maurice)

Les problèmes pathogéniques et thérapeutiques actuels de la maladie de Hirschprung. A propos d'une observation.

Lyon, Imprimerie des Beaux-Arts,
C. Annequin, 1954. In-8, 60 p., fig.

(*Thèse Médecine Lyon, 1954-1955*
N° 6)

LES PROBLÈMES PATHOGÉNIQUES
ET THÉRAPEUTIQUES ACTUELS
DE LA MALADIE DE HIRSCHPRUNG

A PROPOS D'UNE OBSERVATION

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen Honoraire.....
Doyen
Assesseur

MM. J. LEPINE
HERMANN
GATE

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. NICOLAS, COLLET, CLUZET, BERARD, GUIART, PIERY, CADE, PATEL, FAYRE,
LEPINE, SAVY, TRILLAT, LERICHE, MOURIQUAND, MAZEL, LEULIER

PROFESSEURS

Clinique médicale A.....
Clinique médicale B.....
Clinique chirurgicale A.....
Clinique chirurgicale B.....
Clinique ophtalmologique.....
Clinique oto-rhino-laryngologique.....
Clinique urologique.....
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....
Clinique dermatologique et syphiligraphique.....
Clinique neuro-psychiatrique et Hygiène mentale.....
Clinique des maladies infectieuses et bactériologie.....
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....
Clinique gynécologique.....
Clinique obstétricale et Accouchements.....
Clinique stomatologique.....
Clinique médicale infantile et Hygiène premier âge.....
Pharmacie et Pharmacologie.....
Physiologie.....
Anatomie pathologique.....
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....
Médecine du Travail.....
Parasitologie et Pathologie exotique.....
Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.....
Chimie organique et Toxicologie.....
Pathologie générale et expérimentale.....
Hydrologie thérapeutique et Climatologie.....
Anatomie.....
Pathologie interne.....
Chimie biologique et médicale.....
Pathologie chirurgicale.....
Histologie.....
Pharmacie galénique et matière médicale.....
Médecine légale et déontologie.....
Thérapeutique.....
Hygiène.....
Biologie médicale.....
Propédeutique chirurgicale.....
Botanique et cryptogamie.....
Pharmacie analytique pharmaceutique.....

MM. FROMENT
P. RAVAUULT
SANTY
WERTHEIMER
BONNET
MAYOUX
CIBERT
DUFOURT
GATE
DECHAUME
SEDALLIAN
GUILLEMINET
POLLOSSON
PIGEAUD
DUCLOS
BERNHEIM
X.....
HERMANN
J.-F. MARTIN
PONTIUS dét. à Beyrouth
BOURRET
GARIN
ROCHET
CHAMBON
JOSSEAND
DELORE
GABRIELLE
CROIZAT
ENSELME
MALLET-GUY
NOEL
REVOL
X.....
LEVRAT
SOHIER
JOURDAN
BERTRAND.
NETIEN
BADINAND.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Obstétrique.....
Pharmacie et Pharmacologie.....
Physique biologique.....

MM. BANSSILLON
DREVON
BERGER

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

Parasitologie.....
Pa asitologie.....
Histologie.....

MM.
COUDERT
ROMAN
X...

Bactériologie.....
Physiologie.....
Physiologie.....
Biochimie médicale.....

MM.
A. BERTOYE
CHATONNET
CIER
R. CREYSEL

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.
Pathologie médicale.... BRUN
Pathologie médicale.... M. GIRARD
Pathologie médicale.... P. GIRARD
Pathologie médicale.... JEUNE
Pathologie médicale.... VACHON
Pathologie médicale.... GALLY
Pathologie médicale.... GONIN
Pathologie chirurgicale... BERARD
Pathologie chirurgicale... DARGENT
Pathologie chirurgicale... DESJACQUES
Pathologie chirurgicale... LABRY
Pathologie chirurgicale... MANSUY
Pathologie chirurgicale... A. TRILLAT
Pathologie chirurgicale... GUILLET
Orthopédie..... J. MARION
Obstétrique..... BROCHIER
Obstétrique..... MAGNIN
Obstétrique..... MATHIEU

MM.
Anatomie pathologique... A. GUICHARD
Anatomie..... M. LATARJET
Neuro-chirurgie..... LECUIRE
Oto-rhino-laryngologie... X.....
Ophtalmologie..... PAUFFIQUE
Urologie..... PERRIN
Dermato-syphiligraphie... THIERS
Médecine légale..... ROCHE

CHARGÉS DES FONCTIONS D'AGRÉGÉ

Hygiène..... MM.
Histologie..... BENAZET
Physique biologique..... L. DUMONT
Pharmacie et Pharmacol... MORET
Chimie organ. et toxicol. A. CIER
L. PERROT

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. BERTRAND, Président ; DESJACQUES, M. GIRARD, DARGENT, Assesseurs.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

**LES PROBLÈMES
PATHOGÉNIQUES ET THÉRAPEUTIQUES
ACTUELS
DE LA MALADIE DE HIRSCHPRUNG
A PROPOS D'UNE OBSERVATION**

Travail du Service du Docteur P. BERTRAND

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 12 NOVEMBRE 1954
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

par

D'OLIER Jean-Maurice

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire
Diplômé de Médecine du Travail

Né le 2 Juin 1929 à LAMBERSART (Nord)



IMPRIMERIE DES BEAUX-ARTS
CAMILLE ANNEQUIN, 19, RUE ROUX-SOIGNAT, LYON

1954



A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

Son dévouement jusqu'à la mort, et son affection m'ont indiqué le chemin.

Avec tout mon amour et mon immense reconnaissance.

A MON PÈRE

Monsieur Henri D'OLIER

Ingénieur

L'exemple de sa vie sera toujours présent à mes yeux. Qu'il trouve ici la traduction de toute mon affection.

A MA FEMME

Avec toute ma tendresse.

A Madame Henri D'OLIER

A MES BEAUX-PARENTS

A MON FRÈRE

Jacques-Henri D'OLIER

Ancien Elève de l'Ecole Polytechnique
Ingénieur du Génie Maritime

Il fut pour moi un exemple précieux, mais
aussi un censeur.

A TOUS MES FRÈRES ET SŒURS

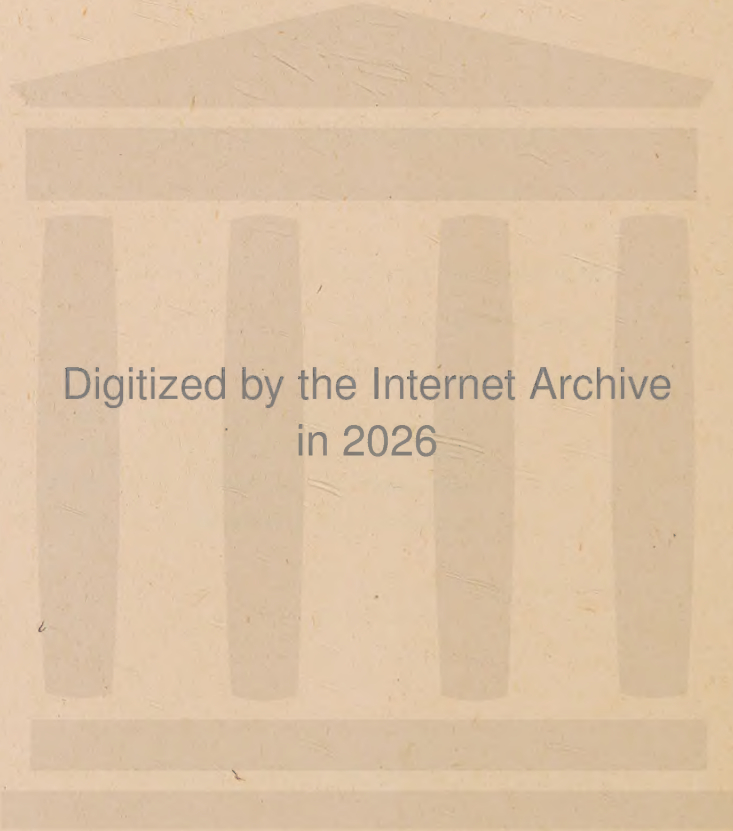
MEIS ET AMICIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur BERTRAND

Professeur de Propédeutique Chirurgicale

Il nous a fait l'honneur de nous confier ce travail, et nous a guidé de ses conseils, ne nous ménageant ni son temps ni sa peine, avec la simplicité et la grande bonté d'un Maître.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A NOS JUGES



Monsieur le Professeur Agrégé DESJACQUES

Monsieur le Professeur Agrégé Marcel GIRARD

Monsieur le Professeur Agrégé DARGENT

Hommages respectueux.

A Monsieur le Professeur Agrégé Paul GIRARD

A Monsieur le Professeur Agrégé MATHIEU

Qu'il nous soit permis de leur exprimer ici
notre respectueuse reconnaissance pour les con-
seils qu'ils nous ont prodigués.

A Monsieur le Médecin-Général CHAVIALLE

Commandeur de la Légion d'Honneur
Directeur de l'Ecole du Service de Santé Militaire

A Monsieur le Médecin-Lieutenant-Colonel DURAN

Médecin des Hôpitaux Militaires

A Monsieur le Médecin-Lieutenant-Colonel TOUZARD

Chirurgien des Hôpitaux Militaires
Chef du Service de Chirurgie générale
de l'Hôpital Desgenettes

Nous les remercions de l'accueil qu'ils nous
ont fait dans leur service et de l'enseignement
qu'ils nous ont dispensé.

A Monsieur le Docteur Pierre BARRY

Ancien Interne des Hôpitaux

Il nous a guidé dans l'élaboration de ce tra-
vail.

En témoignage de respect et de reconnais-
sance.

A TOUS MES MAITRES DES HOPITAUX CIVILS
ET MILITAIRES

A QUATRE DE MES CAMARADES
JEUNES MÉDECINS MILITAIRES

INTRODUCTION

I. — HISTORIQUE

Pour la première fois, en 1886, Hirschprung décrit le mégacôlon congénital sous le nom de « constipation du nouveau-né conséquence de la dilatation et de l'hypertrophie du côlon ». Sur les cadavres de deux enfants morts à 7 et 11 mois de distension abdominale, il fait une étude approfondie de l'anatomie pathologique du syndrome ; il note que les portions dilatées correspondent au côlon et au sigmoïde, mais que « le rectum n'est pas dilaté et semble au contraire être le siège de quelque sorte de léger rétrécissement ». Il insiste ensuite sur la description détaillée de la portion intestinale hypertrophiée.

A partir de cette date, de nombreuses publications prouvent que, si elle est rare, la maladie n'est ni nouvelle ni inconnue ; tous les auteurs, à la suite de Hirschprung admettent la valeur de la dilatation colique, et s'attachent à préciser les caractères cliniques, et plus tard radiologiques de la maladie. Grancher et Comby, en 1904, dans le *Traité des Maladies de l'Enfance*, montrent que ce syndrome atteint principalement les garçons et entraîne la mort le plus souvent avant un an.

Mais l'étiologie et la pathogénie du mégacôlon restaient inconnues malgré les travaux de Mya, Marfan, Lennander et Fenwick. Tous les traitements basés sur les différentes théories pathogéniques, en particulier ceux préconisés par Cannon, Bayliss et Starling et, en 1923, par Royle, n'amenèrent que désillusion. Seule la colectomie pouvait apporter quelques guérisons durables, mais elle était extrêmement dangereuse.

En 1946, Ehrenpreis, s'occupant des obstructions intestinales chez l'enfant, voit entrer au K.L.B. pour un état occlusif, un nouveau-né de trois jours ; deux fois, l'enfant est soulagé par des lavements ; une radiographie faite après lavement baryté ne montre pas de dilatation colique, mais cinq semaines plus tard, une nouvelle radiographie permet d'affirmer le diagnostic de mégacôlon congénital ; l'enfant meurt à 2 mois 1/2 et le diagnostic est confirmé par l'anatomie pathologique. « Ce cas prouve que le début de la maladie mégacolique n'est pas nécessairement dû à une dilatation primitive du côlon ; la dilatation peut survenir secondairement », dit Ehrenpreis qui, après avoir rencontré deux autres cas semblables, fut amené à rechercher dans la littérature le mode de début de la maladie de Hirschprung. Et, dans sa thèse, il démontre qu'un « dysfonctionnement de l'évacuation est primaire dans la pathogénie du mégacôlon congénital ».

C'est pourquoi il importe de traiter le segment intestinal fonctionnellement anormal comme la cause de la maladie.

L'observation suivante a été à l'origine de notre travail.

OBSERVATION I

V... Jean-Paul.

Le 7 juin 1949, l'enfant, qui est âgé de 15 mois, est hospitalisé à l'Hôpital Debrousse dans le service du Docteur Bertoye.

Dans les antécédents héréditaires de l'enfant, rien à signaler. Du point de vue collatéral, une sœur de 4 ans 1/2 en bonne santé, une autre sœur est décédée à l'âge de 15 mois d'infection non précisée.

Le petit malade est né à terme, l'accouchement a été normal, le poids à la naissance était de 3 kg. 850. La croissance a été normale, mais depuis les premiers jours, existe une constipation importante. Les selles sont très dures et ne sont obtenues qu'avec des lavements.

Huit jours avant son hospitalisation, l'enfant présente des crises aiguës de coliques, la constipation est extrême ; il faut trois lavements quotidiens pour obtenir une exonération minime.

La radiographie sans préparation montre un aspect mégacolique, localisé à la partie immédiatement en amont de l'ampoule rectale.

Dans le service du Dr Bertoye, l'examen montre un abdomen volumineux où la palpation permet de percevoir de gros fécalomes surtout dans la fosse iliaque droite. L'état général est bon et les divers examens pratiqués normaux.

Le 13-6-49, l'examen radioscopique, après lavement baryté, montre un sigmoïde déporté à droite et volumineux. En outre, le Docteur Bertoye note : « Au cours du lavement baryté, on remarque dans la partie moyenne du sigmoïde, un rétrécissement qui paraît spasmodique, car il se laisse forcer et n'est pas retrouvé à la radiographie ».

Ce n'est qu'en mars 1952 que l'enfant est de nouveau hospitalisé à Debrousse. Pendant les deux ans et demi qui se sont écoulés, le comportement est demeuré le même. A part un épisode diarrhéique de trois mois, en 1950, l'enfant présente une constipation très importante, résistant parfois à quatre ou cinq lavements quotidiens. Il n'y a jamais eu de sang dans les selles, l'appétit est bon, les vomissements tout à fait exceptionnels. L'enfant peut s'amuser et courir lorsqu'il a le ventre bandé. L'examen montre un ventre énorme, les ondes péristaltiques sont vues très nettement. A la palpation, on ne sent pas de fécalomes. L'enfant pèse 17 kg. 300 et mesure 102 centimètres.

Le 14 mars 1952, des radiographies objectivent un mégacôlon qui a considérablement augmenté de volume. Puis la prostigmine intramusculaire entraîne une discrète et passagère amélioration. Pendant les années 1952 et 1953, deux séries d'infiltrations splanchniques gauches associées à des lavements quotidiens permettent à l'enfant une existence à peu

près normale, mais l'efficacité de ce traitement s'amoindrit. L'enfant, qui a 5 ans 1/2, est examiné le 30-4-1953 (fig. n° 1) et son admission dans le service du Professeur P. Bertrand, à l'Hôpital de la Croix-Rousse est décidée; l'enfant entre le 29-4-1953.

Les examens habituels pré-opératoires sont pratiqués.

Le 15-5-1953 : **intervention** (Professeur Bertrand, Docteur Gilbertas, Docteur Barry).



Fig. 1. — Observation N° 1.
Le cliché montre l'énorme dilatation colique.

Anesthésie générale bonne. Incision médiane sous-ombilicale prolongée au-dessus de l'ombilic. On trouve exactement les lésions que laissaient prévoir les clichés radiologiques, c'est-à-dire un énorme mégacolon pelvien au-dessus d'une zone recto-sigmoïdienne normale. La dilatation mégacolique se prolonge jusqu'au cæcum qui est très mobile. Libération abdominale suivant la technique de Swenson et Bill. Péritonisation soigneuse du pelvis. Le temps périnéal se passe sans incidents et est terminé par la mise en place d'un drain rectal et par un petit drainage de l'espace pré-coccygien à travers le creux ischio-rectal gauche.

Examen de la pièce : La résection a porté sur 20 centimètres d'intestin ; des prélèvements faits sur la zone recto-sigmoïdienne n'ont pas montré, à l'examen histologique (Professeur J.-F. Martin) de lésions des plexus nerveux.



Fig. 2. — Observation N° 1.
Radiographie de face du 4-5-53, montrant, sous la zone dilatée, un segment recto-sigmoïdien rétréci. A cette date, nous n'utilisons pas encore les incidences latérales ou obliques.



Fig. 3. — Observation N° 1.
Cliché du 16-6-53. Un mois après l'intervention on note une réduction marquée de la dilatation colique.



Fig. 4. — Observation N° 1.
Radiographie du 25-3-54. Un an après l'intervention, le volume du côlon
a peu diminué par rapport au cliché précédent.

Les suites opératoires ont été simples. Pendant huit jours, une petite fistule ischio-rectale a livré passage à des matières, puis s'est spontanément fermée.

Le 16 juin 1953 : une radiographie montre une diminution considérable du mégacôlon.

Le 3-9-1953, l'enfant est revu ; l'état clinique est excellent. La radiographie montre un côlon pelvien de taille à peine supérieur à la normale.

Le 19-11-1953, l'enfant qui a beaucoup grandi présentait un transit digestif parfait avec selles spontanées quotidiennes.

Il a cependant éprouvé à deux ou trois reprises, la semaine dernière, des douleurs abdominales cédant à l'émission de gaz. Les calmants administrés pour préparer l'examen radiologique ont déclenché une crise douloureuse abdominale qui a duré cinq heures.

Radiologiquement : pas de zone rétrécie au niveau de la suture. Il n'existe pas d'amélioration de la dilatation colique depuis septembre. Celle-ci, après avoir régressé de façon spectaculaire pendant les deux ou trois premiers mois, demeure actuellement fixée à une taille nettement supérieure à celle d'un côlon normal.

En juin 1954, l'enfant est revu : l'état général est excellent. Au point de vue fonctionnel, le transit digestif est normal. Néanmoins l'image radiologique imparfaite persiste encore.

Les travaux sur la maladie de Hirschprung sont actuellement poursuivis dans le service du Professeur P. Bertrand :

OBSERVATION II

P... André, âgé de 40 ans, présente depuis toujours une constipation importante ; il peut rester, dit-il, un mois sans aller à la selle et sans présenter de troubles à type de stercorémie. Un lavement de 2 litres et l'absorption d'huile de paraffine sont nécessaires tous les jours pour le libérer. Par trois fois, le malade n'a pu être débarrassé que par l'ablation trans-anale de fécalomes importants.



Fig. 5. — Observation N° 2.

Cliché de face montrant le côlon dilaté par un volumineux fécalome.

A l'entrée dans le service, l'examen montre un abdomen souple, non météorisé ; mais on sent une masse dure, un peu bosselée, de la taille d'une tête d'enfant : la radiographie de profil après injection de baryte, objective un énorme fécalome au milieu d'un côlon distendu sous lequel on voit très nettement un segment recto-sigmoïdien rétréci.

Intervention, 23-9-54 (Professeur Bertrand) :

Sous anesthésie générale, dilatation de l'anus ; il faut pénétrer dans le rectum jusqu'au coude pour atteindre le fécalome qui est dissocié au doigt et évacué.



Fig. 6. — Observation N° 2.
Cliché de profil, à l'évacuation, objectivant un rétrécissement
recto-sigmoïdien.

Le malade est actuellement suivi, et l'on se propose de tenter chez lui une cure radicale de son mégacolon en pratiquant par la méthode de Swenson-Bill, la résection du segment intestinal rétréci constaté à la lecture des radiographies.

PREMIÈRE PARTIE

LES BASES DU TRAITEMENT DE LA MALADIE DE HIRSCHPRUNG MISE AU POINT

La maladie de Hirschprung était, il y a dix ans, décrite dans les livres classiques comme une véritable monstruosité atteignant l'enfant et principalement le nourrisson. Et la description était illustrée des photographies de ces petits garçons dont la maigreur et la mine chétive contrastaient avec un ventre énorme. La mort fréquente dès les premières années de la vie expliquait que l'affection fût rare chez l'adulte.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

I. Bases anatomiques.

Elles sont trop classiques pour que nous désirions y insister.

A l'examen nécropsique, on trouve un abdomen rempli par un énorme côlon contenant de volumineux fécalomes parfois calcifiés, distendu par les gaz, hypertrophié tant dans sa longueur et dans sa largeur que dans l'épaisseur de sa paroi. Tout le gros intestin, mais particulièrement le sigmoïde et l'angle colique gauche, sont augmentés de volume, sauf dans la portion terminale recto-sigmoïdienne (Hirschprung, Robertson). On note la disparition des bandelettes et des plis muqueux de cet intestin dont la face interne est le siège d'ulcérations provoquées par la stase

du bol fécal. L'intérêt de cet aspect macroscopique est de permettre de fixer l'étendue de la zone intestinale terminale connue actuellement comme responsable de la maladie : la limite supérieure de ce segment malade se situe en effet juste au-dessus du cône de transition entre le côlon dilaté et la portion rétrécie terminale, parfois même plus haut. L'examen histologique extemporané pourra éventuellement renseigner le chirurgien de façon encore plus précise.

2. Bases histologiques.

Au niveau du segment dilaté, on voit au microscope que l'hypertrophie porte principalement sur les fibres musculaires circulaires (Swenson), donc semble être d'origine réactionnelle. On note des altérations inflammatoires de la muqueuse.

Surtout la lésion histo-pathologique admise actuellement par tous les auteurs comme étant capitale, est l'absence des cellules parasympathiques des formations nerveuses intramurales au niveau de la jonction recto-sigmoïdienne : en 1923, Ishikawa note l'absence des fibres parasympathiques de la zone sous-dilatée qui présente une diminution nette de calibre par rapport au mégacôlon et même par rapport à la normale (Robertson et Kernohan). Hiatt constate l'absence ou la diminution des cellules du plexus d'Auerbach de la zone rétrécie. Bodian, d'après une étude portant sur 28 observations, montre la disparition absolue des cellules ganglionnaires des plexus d'Auerbach et de Meisner sur une longueur de 4 à 26 cm. dans le segment le plus distal du gros intestin. Ce segment comprend la partie terminale rétrécie plus une zone adjacente dilatée de 1 à 5 cm. de long. La limite inférieure de la portion intestinale anormale se situe à la marge de l'anus dans 47 % des cas selon Swenson, ou quelques centimètres plus haut ; la limite supérieure se trouve à un niveau-étage de la région recto-sigmoïdienne, du côlon descendant ou de l'angle splénique (Bodian), et même remonte jusqu'à la moitié du côlon transverse (State). Il existe au niveau de cette limite supérieure une courte zone de transition avec cellules ganglionnaires petites et rares. « Aucune réaction inflammatoire, aucune fibrose ne furent trouvées au niveau même des plexus », affirme Bodian, qui en déduit que la disparition des cellules ganglionnaires ne relève pas d'une inflammation, mais est congénitale.

Ces modifications de structure histologique sont caractéristiques de la maladie de Hirschprung (Bodian, Whitehouse et Kernohan, Swenson, Rheinlander et Diamond), et il semble bien qu'elles soient à l'origine du dysfonctionnement physio-pathologique cause de la maladie mégacolique.

Formes mineures.

Si dans les formes mineures on ne trouve pas toujours le gigantisme colique qui peut n'apparaître que très tardivement dans les mégacôlons bien compensés, il existe néanmoins une certaine hypertrophie de la musculature lisse de l'intestin sus-jacent à la partie distale « aganglionnaire » de calibre souvent réduit.

ÉTUDE CLINIQUE.

1. Bases étiologiques.

L'étiologie du mégacôlon congénital est encore très mal précisée ; observons toutefois que la maladie se manifeste dès la naissance, qu'elle atteint neuf fois sur dix les enfants de sexe masculin (Grancher et Comby), et qu'il y a une certaine prédisposition familiale.

La maladie de Hirschprung fait partie du grand groupe des syndromes congénitaux d'achalasie et peut donc être rapprochée du méga-œsophage.

2. Bases pathogéniques.

Hirschprung considérait la maladie par analogie avec la croissance géante d'autres organes, de nature congénitale, et estimait que le gigantisme congénital du côlon n'était pas plus invraisemblable que son contraire, le microcôlon. Mya soutenait que la dilatation colique était seule congénitale, et était la cause de la constipation ; le terme de « mégacôlon congénital » entretint cette conception erronée de l'affection. Marfan était d'avis contraire et défendit ultérieurement la théorie de l'obstruction, mettant en cause une longueur excessive ou une plicature du côlon. Enfin, Lennander et Fenwick émirent l'hypothèse d'une défi-

science de l'innervation de l'intestin ; les résultats obtenus par la sympathectomie semblaient militer en faveur d'un hyperfonctionnement sympathique, tandis que ceux de l'anesthésie rachidienne, selon Morton et Scott, prouvaient l'origine centrale de cette hypersympathicotonie. Puis, à la suite des travaux expérimentaux de Ishikawa, Adamson et Aird, l'inhibition parasymphatique fut admise comme probable et Hurst introduisit le terme d' « achalasie » du « sphincter pelvirectal ».

L'hypothèse de Hirschprung selon laquelle la portion du gros intestin hypertrophiée et dilatée serait le fait initial de la maladie, ainsi que les théories neurogéniques, d'obstruction ou de malformation qui en découlent ont fixé la façon de penser jusqu'en 1946, au moment où Théodore Ehrenpreis prouve que le rectum et le bas sigmoïde sont le siège d'un dysfonctionnement d'évacuation.

a) Arguments cliniques et radiologiques.

En effet, dans une étude clinique et radiologique, Ehrenpreis attire l'attention sur la parfaite tolérance du nouveau-né porteur de mégacôlon congénital au lavement baryté qu'il garde plusieurs jours ; au contraire, l'enfant normal éprouve, dès l'injection du lavement, de violentes contractions intestinales qui entraînent l'évacuation éruptive du liquide de contraste. L'auteur note en outre que, si la grande longueur du côlon est normale chez le nourrisson, la dilatation par contre n'existe pas, même chez le nouveau-né atteint de maladie de Hirschprung, et n'apparaît que secondairement à l'âge de trois mois environ, ou même beaucoup plus tard. Il n'est pas rare, à ce stade, que le chirurgien pratique une laparotomie exploratrice, car il est tenté d'attribuer les symptômes à une obstruction mécanique qu'il ne pourra retrouver (Bodian).

b) Arguments chirurgicaux.

Toute méthode capable d'obtenir la vacuité durable de l'intestin entraîne la rétrocession de la dilatation colique : une colostomie pratiquée chez ces petits malades sur la portion hypertrophiée du côlon amène toujours une prompte disparition du gigantisme intestinal (Hiatt, Bodian et coll., Swenson et coll.), de la distension abdominale et de tous les signes cliniques de la maladie. La fermeture de la colostomie est toujours suivie de la réapparition du mégacôlon.

c) Arguments physiologiques.

Perthes avait déjà remarqué chez un garçon de 15 ans porteur d'une maladie de Hirschprung traitée par un anus artificiel, qu'un lavement injecté par l'anús apparaît à la colostomie, tandis que le lavement administré par l'orifice de colostomie est retenu dans le côlon.

La preuve du dysfonctionnement du segment recto-sigmoïdien fut radiologiquement apportée par Swenson, Neuhauser et Picket, qui, avec de petites injections rectales de liquide de contraste, ont montré le contour fréquemment irrégulier et « l'activité péristaltique désordonnée et sans but » du segment rétréci ; « occasionnellement, il apparaît même un péristaltisme inverse entraînant la bouillie barytée dans le haut sigmoïde ; plus souvent, aucune activité péristaltique ne peut être vue à ce niveau ».

Des études physiologiques faites à l'aide de ballons-sondes par Hiatt et Swenson et coll. ont mis en évidence la possibilité de mouvements rythmiques de la jonction recto-sigmoïdienne et du rectum. Ces ballons sont introduits par l'orifice de colostomie ou mieux, par l'anús sur un intestin intact ; la contraction, lorsqu'elle peut être mise en évidence, consiste en un spasme en masse du segment tout entier. « Le rectum et le bas sigmoïde se contractent ensemble, sans ondes propulsives. La prostigmine en intramusculaire augmente l'amplitude et la fréquence de ces mouvements, mais n'en modifie pas les caractères » (Hiatt) ; et les ballons ne peuvent être éliminés, alors que ceux placés dans la partie dilatée au niveau de l'angle splénique et du côlon descendant enregistrent des ondes péristaltiques à grande amplitude mais de caractère normal (Swenson, Rheinlander et Diamond). La fréquence et l'intensité des spasmes recto-sigmoïdiens dépendent de l'activité de la portion proximale du côlon ; mais surtout, avec un doigt dans le rectum, « on peut constater que ce mouvement est synchrone de l'onde péristaltique visible à travers la paroi abdominale au niveau du bas sigmoïde » (Hiatt).

d) Arguments histologiques.

Whitehouse et Kernohan ont insisté, en 1949, sur la fréquence des anomalies histo-pathologiques relevées à hauteur des plexus parasymphatiques recto-sigmoïdiens. « Il semble, a dit Bodian, dans une conférence faite à Paris dans le service du Professeur

Debré, qu'on puisse établir une relation de cause à effet entre l'absence de péristaltisme et le tonus accru du segment distal pathologique d'une part, et, d'autre part, l'absence de cellules ganglionnaires intra-murales. »

Des altérations histologiques et des caractères physio-pathologiques de la maladie de Hirschprung, il résulte que **la dilatation et l'hypertrophie coliques sont secondaires à une obstruction fonctionnelle due à une zone d'achalasie recto-sigmoïdienne** fréquemment rétrécie et privée de son système nerveux intrinsèque.

3. Bases cliniques.

Classiquement, le mégacôlon congénital se présentait comme un syndrome de constipation chronique sévère, accompagnée parfois de paroxysmes aigus avec douleurs abdominales et diarrhées paradoxales; des vomissements étaient fréquemment observés. L'évolution se faisait, par une anorexie marquée entraînant l'arrêt de la croissance, vers la cachexie et la mort à la suite d'une obstruction intestinale aiguë, d'une perforation colique ou d'un accès infectieux ou toxémique (Zuelzer et Wilson).

Cette description correspond à un stade avancé de la maladie. En effet, le diagnostic se pose devant une occlusion intestinale du nouveau-né : le premier symptôme est le retard à l'évacuation du méconium ; l'élimination du méconium, normalement terminée dès la vingtième heure, peut s'étaler sur plusieurs jours. L'affection touche principalement le sexe masculin : Bodian rapporte une statistique de 39 enfants porteurs de maladie de Hirschprung, dont 36 garçons.

La constipation est variable, tantôt modérée avec une selle de volume réduit chaque jour, tantôt d'emblée très marquée, chaque évacuation survenant après un intervalle de plusieurs semaines.

Le tableau aigu d'occlusion, avec vomissements parfois fécaloïdes s'accompagnant rapidement de déshydratation et de toxicose, apparaît alors brutalement ; il peut céder spontanément avec émission de gaz nauséabonds et débâcle de matières, ou, au contraire, nécessiter l'intervention. Un tel épisode entraîne parfois une mort précoce ; mais souvent l'affection va poursuivre son cours émaillé d'accès occlusifs.

Chez les survivants de la dangereuse période néonatale, la distension abdominale et le météorisme se développent de façon

progressive habituellement au cours des premiers mois. Les douleurs abdominales, fréquentes au début, deviennent de plus en plus rares. L'activité péristaltique de l'intestin se traduit par l'audition de borborygmes sonores. La défécation n'est pas douloureuse ; il n'y a pas incontinence des matières.

Les selles, rubannées en « pâte dentifrice » quand elles sont molles, sont petites et typiquement fragmentées en « crottes de lapin » lorsqu'elles sont solides (Bodian). De temps à autre survient une débâcle diarrhéique volumineuse et fétide par putréfaction du contenu intestinal.

A l'examen :

L'enfant est amaigri et malingre.

L'abdomen est tympanique dès les premiers jours de la vie.

Plus tard, une distension abdominale permanente, monstrueuse, prédominant à la partie supérieure de l'abdomen, surélève les côtes et entraîne l'augmentation du diamètre antéro-postérieur de la cage thoracique (Swenson). Le diaphragme s'élève et l'ombilic se déplisse (Bodian). Sous la paroi amincie, le palper perçoit les contours de l'anse dilatée et les masses dures plus ou moins volumineuses des matières qui encombrant le côlon ; les ondes péristaltiques intenses sont visibles et palpables.

Le toucher rectal montre un anus propre et un sphincter normal ; le canal anal est également normal. L'ampoule rectale est habituellement vide. « Parfois, à bout de doigt, on pourrait noter un spasme tonique à la partie haute de l'ampoule » (Herlemont).

Il existe parfois une anémie modérée, due aux hémorragies occultes découvertes dans les selles.

La mortalité, affirment Rosin et ses collaborateurs, était, sans traitement, de 85 % dans la première année de vie, avec un pronostic un peu meilleur si l'enfant avait survécu à cette dangereuse période.

4. Bases radiologiques.

La radiographie sans préparation et les clichés pris après lavement baryté objectivent seulement la dilatation du côlon, mais n'apportent aucun élément diagnostique précis. Une technique spéciale préconisée par Neuhauser permet de mettre en évidence une portion intestinale terminale rétrécie.

On utilisera une bouillie barytée fluide mélangée à de la glycérine et à de la paraffine, pour éviter la stase de la baryte desséchée dans le côlon. 15 à 20 cc. de cette préparation suffisent. Le lavement est injecté lentement sous scopie, avec une pression initiale faible. L'ampoule rectale normale est rapidement remplie; toutefois son calibre peut être légèrement diminué. Plus haut, la baryte s'arrête un instant et franchit une zone rétrécie de longueur variable (3 à 15 cm.). Au-dessus du segment sténosé, la baryte se répand alors dans le côlon largement distendu dont le remplissage masque bientôt le segment étroit qu'une série de clichés radiographiques devra saisir suffisamment tôt au cours de l'injection du liquide de contraste. Les radiographies sont prises en position oblique ou de profil pour dégager davantage l'intestin terminal, dans lequel la colonne opaque est souvent segmentée.

Dès examens radiographiques pratiqués dès le début de l'affection montrent déjà ce segment dont le contour souvent irrégulier témoigne de contractions désordonnées; mais la dilatation colique est peu étendue, et limitée à la partie toute voisine de la sténose (Herlemont).

5. Diagnostic positif.

Le diagnostic de maladie de Hirschprung se fait sur le syndrome obstructif du nouveau-né, avec retard à l'évacuation du méconium et preuve radiologique de l'existence d'un rétrécissement fonctionnel de l'intestin terminal, qui souvent ne sera visible que sur le profil.

6. Diagnostic différentiel.

La maladie de Hirschprung représente aujourd'hui une entité nosologique bien définie. Elle se distingue des autres sortes de gigantisme colique telles que les mégacôlons secondaires dus à une obstruction de cause anatomique, et les mégacôlons idiopathiques qui ne sont guère qu'une forme de constipation prononcée et cèdent bien au traitement médical.

Le mégacôlon symptomatique se présente comme une obstruction chronique du gros intestin, réalisant ainsi une hypertrophie et une dilatation sus-jacentes. On en éliminera les causes (Gardiner) :

- 1) Extra-intestinales : tumeurs pelviennes.
- 2) Lésions de la paroi intestinale ou de la lumière colique :
 - Sténose : congénitale,
 inflammatoire (diverticules),
 carcinome annulaire.
 - Tumeurs : polypes.
- 3) Causes générales : spina-bifida (Gardiner).

Le mégacôlon idiopathique atteint également les deux sexes, et n'a pas le même caractère familial (Zuelzer et Wilson). « Si une constipation discrète peut être notée dès le plus jeune âge, ce n'est qu'au bout de plusieurs années qu'elle devient marquée, tandis que s'installe un météorisme abdominal longtemps modéré » (Herlemont). Les vomissements sont rares. Les selles, émises parfois en quantité énorme, ont un gros diamètre, et sont souvent dures et striées de sang. La défécation est très pénible, amenant l'enfant à espacer encore ses selles ; souvent le malade adopte au cours de la défécation une attitude spéciale, volontiers la position debout. Parfois, un épisode de diarrhée paradoxale par reflux favorise l'incontinence.

A l'examen, l'abdomen est un peu distendu par les matières que le toucher rectal perçoit jusque dans l'ampoule rectale. L'anus est souillé ; le canal anal est court.

La radiographie objective la brièveté du canal anal et montre une dilatation d'aspect tubulaire ou fusiforme débutant aussitôt sans rétrécissement sous-jacent, et sans image de spasme.

L'état général reste bon dans l'ensemble ; il n'y a pas d'accès occlusifs aigus, ou du moins très rarement. Mais l'affection peut se compliquer de volvulus aigus ou chroniques (Gardiner). On trouve assez fréquemment une fissure anale.

Le traitement visera à l'évacuation complète et répétée des matières que l'on dissociera même au doigt, sous anesthésie générale, lorsqu'elles seront trop dures. On administrera des lavages coliques, puis un traitement purgatif modéré et continu ; surtout, on redonnera des habitudes régulières à l'enfant.

Le diagnostic différentiel se fera encore avec des affections d'ordre général qui provoquent des désordres intestinaux passagers ou chroniques : il s'agira d'une péritonite, d'un syndrome vésiculaire, de coliques néphrétiques ou d'une infection sévère,

en particulier la pneumonie; ou bien d'un « iléus méconial », maladie en rapport avec une fibrose kystique du pancréas et caractérisée par un épaissement du méconium anormalement visqueux (Zuelzer et Wilson). Enfin, la tuberculose intestinale, le rachitisme, le myxoœdème donnent aussi des « gros ventres » (F. Martins).

Le diagnostic différentiel du mégacôlon congénital vrai se fera à l'aide de la clinique et de la radiologie, mais de plus sera facilité, dans les cas douteux, par le test à l'anesthésie spinale de Zuelzer et Wilson.

La dilatation et l'hypertrophie coliques sont donc secondaires à une véritable achalasie de la zone recto-sigmoïdienne qui, par suite de lésions neurologiques est inadaptée à la progression du bol fécal. Il apparaît donc logique, au point de vue thérapeutique, de tenter d'agir à ce niveau.

DEUXIÈME PARTIE

ÉTUDE THÉRAPEUTIQUE LES MÉTHODES

Le pronostic de la maladie de Hirschprung, traitée ou non, restait, jusqu'à ces dernières années, extrêmement sombre. L'arsenal thérapeutique était très étendu et nos moyens variés ; mais leur multiplicité était une preuve de leur relative inefficacité.

LES MÉTHODES DE TRAITEMENT MÉDICAL

Lors de l'admission à l'hôpital d'un petit malade en état d'obstruction, la dissociation au doigt et l'ablation manuelle de grosses masses stercorales permet dans certains cas d'obtenir la diminution de la distension abdominale et la rétrocession des symptômes inquiétants ; cette pratique se fera sous anesthésie générale ; mais il est évident qu'elle n'aura qu'une indication d'urgence et ne pourra être répétée fréquemment.

Tous les purgatifs n'ont qu'une activité momentanée : favorisant les fermentations ils provoquent une débâcle diarrhéique putride ; ils ne seront donc utilisés que pour obtenir la vacuité passagère de l'intestin.

Le régime cellulosique vise à augmenter les effets du péristaltisme ; mais il a l'inconvénient d'entraîner, en fait, la stase d'un gros volume de matières ; on lui préfère donc un régime à faible résidu dont l'action est uniquement palliative.

Les huiles minérales en conservant aux selles leur consistance molle facilitent la défécation au cours des quelques évacuations qu'autorise encore la constipation chronique. Les lavements huileux ont des effets plus accentués et n'ont pas les mêmes dangers que les lavements aqueux.

Les petites injections rectales sont insuffisantes et souvent ne sont même pas rejetées. Les grands lavages sont dangereux. Hiatt a montré qu'ils sont souvent à l'origine d'une « intoxication par l'eau » pouvant évoluer vers la mort à la suite d'un choc sévère, avec sensation de fatigue, pâleur, sueurs profuses et vomissements éventuels. Ces symptômes sont d'autant plus graves que le malade a fait des efforts plus violents pour obtenir une selle. Selon l'auteur, le liquide hypotonique est absorbé très rapidement par une paroi colique de grande surface, et fait irruption dans la circulation ; cette prompte résorption provoque une augmentation brutale de la masse circulante et modifie les concentrations sanguines du sodium, du chlore et des protéines. On utilisera donc une solution isotonique pour administrer des lavements aux malades porteurs de mégacôlon, et, chez ceux dont la fonction rénale est diminuée ou qui ont une atteinte cardiaque, on se servira d'une solution à 7 gr. de gélatine pour 100 cc. d'eau.

Ces traitements médicaux n'ont aucun intérêt comme thérapeutique de longue haleine ; ils sont alors souvent irritants. Mais ils seront utilisés avec succès pour la préparation du sujet à l'intervention chirurgicale.

LES MÉTHODES A VISÉES NEURO-VÉGÉTATIVES

Les plus simples consistent en infiltrations splanchniques et en thérapeutiques parasymphaticomimétiques ou sympathicolytiques : leur action porte sur la puissance des contractions ; mais, si elle stimule le mécanisme compensateur de l'obstruction fonctionnelle, elle augmente en même temps la sténose contractile de la portion recto-sigmoïdienne. C'est pourquoi, si ces moyens permettent d'obtenir passagèrement l'exonération, ils n'auront pas sensiblement d'effet sur la dilatation colique.

L'anesthésie spinale est souvent insuffisante à provoquer le péristaltisme et la défécation dans les cas de maladie de Hirschprung vraie (Zuelzer et Wilson).

Les interventions sympathiques proposées en 1927 par les Australiens Wade et Royle ont conquis droit de cité en France grâce à Leriche qui en a fait ressortir le caractère pathogénique. Là, tout a été essayé : sympathectomies ganglionnaires à différents étages, étendues ou électives; résections nerveuses post-ganglionnaires, splanchnicectomies. Les avantages de ces méthodes sont leur simplicité et leur bénignité ; entre les mains de chirurgiens expérimentés ces interventions sont rapides et peu choquantes. Les résultats sont en général spectaculaires : on assiste à la rétrocession complète et immédiate de tous les symptômes de la maladie.

Mais les résultats éloignés font que ces opérations nous paraissent aujourd'hui beaucoup moins séduisantes ; nous disposons actuellement d'un recul suffisant pour en juger : une statistique groupant 180 observations éparses dans la littérature fut établie par Rieder et Blum. On y trouve 70 opérés considérés comme guéris, mais la majorité de ces malades n'ont été suivis que peu de temps. Encore que P. Chalmot et R. Benichoux estiment les résultats post-opératoires appréciés de façon trop optimiste. La plupart des auteurs sont aujourd'hui d'accord pour admettre que ces interventions à visées neuro-végétatives ne peuvent amener qu'une amélioration temporaire, de quelques années au plus, par augmentation momentanée de la puissance musculaire du côlon distendu et décompensé.

Enfin cette thérapeutique symptomatique ne s'appliquera pas à tous les cas, que le patient soit trop jeune, ou que la maladie soit trop ancienne.

LES MÉTHODES CHIRURGICALES

Elles ont varié suivant les conceptions pathogéniques de leurs promoteurs. Toutes, jusqu'en 1948, visaient à agir sur le segment intestinal dilaté.

1° La colostomie.

On peut la faire à différents niveaux : transverse, elle évite l'organisation de fibrose pelvienne ; plus basse, la sigmoïdostomie permet une évacuation un peu plus physiologique.

La colostomie est une intervention simple et d'une rare bénignité : elle est classiquement bien supportée par l'enfant affaibli et toxémique. En réalité, elle présente dans ce terrain une gravité qui n'est pas négligeable. Elle amène une rapide rétrocession de volume du gros intestin et entraînerait la disparition de tous les symptômes de la maladie.

Pourtant il ne s'agit-là que d'une solution d'attente dans des cas d'urgence. L'anus artificiel est une infirmité redoutable ; or, la fermeture de la colostomie entraîne toujours la récurrence du mégacôlon, et les dérivations, comme solution thérapeutique, devraient être définitives.

2° La colectomie.

Dans les cas où ni le traitement médical, ni les thérapeutiques sympathiques n'apportaient une amélioration suffisante, il fallait faire autre chose, et tenter la dernière manœuvre à la disposition du chirurgien d'alors : la colectomie (Thèse de Midon).

La colectomie voulait être curatrice ; elle réalisait l'ablation de tout l'intestin dilaté, et parfois même du côlon tout entier. Ainsi, elle obtenait 10 à 20 % de bons résultats durables.

Mais, faite en un ou deux temps, elle reste encore, malgré les améliorations récentes apportées à la chirurgie abdominale, une opération extrêmement grave, grevée d'une lourde mortalité, surtout dans les conditions du mégacôlon congénital où elle s'adresse à de jeunes enfants dénutris, intoxiqués et déshydratés. Par surcroît la dilatation récidive souvent, surtout lorsqu'on a laissé en

place le recto-sigmoïde. Swenson rapporte l'observation d'un malade chez lequel une colectomie totale a été pratiquée : cependant après l'ablation du segment dilaté et même d'une partie du côlon sain avec iléo-sigmoïdostomie, l'auteur a observé le retour de tous les symptômes à la suite de la dilatation et de l'hypertrophie de l'iléon. Chez un autre sujet, une colectomie totale ayant également entraîné un « mégailéon », une iléostomie ramena le grêle à une taille normale. Un troisième patient succomba à sa maladie quelque temps après une colectomie totale : l'autopsie confirma l'hypertrophie et la distension de l'iléon.

Enfin, l'exérèse colique, à cause de sa gravité, ne pouvait se pratiquer chez l'enfant de moins de 6 ans ; or, nous avons vu la fréquence de la mort par maladie de Hirschprung dans les toutes premières années de la vie. Il fallait donc une technique chirurgicale moins dangereuse, permettant l'intervention plus précoce, et capable de succès plus constants et plus durables.

3° La résection recto-sigmoïdienne.

Des considérations pathogéniques faites sur le mégacôlon congénital par Ehrenpreis, Kernohan, Swenson, Hiatt et Bodian, il résulte que la seule méthode thérapeutique qui interviendra sur la portion recto-sigmoïdienne fonctionnellement rétrécie pourra prétendre à une cure radicale de la maladie. C'est à Swenson et Bill que revient le mérite d'avoir les premiers mis au point une technique chirurgicale assez bénigne pour permettre de réaliser la recto-sigmoïdectomie chez le tout jeune enfant. Nous rapportons à la fin de ce travail la technique de cette intervention, d'après les auteurs.

C'est une opération peu choquante : elle réalise seulement l'exérèse d'un segment intestinal court ; elle n'oblige pas à une dissection intrapéritonéale longue, ni à l'ablation d'une masse colique volumineuse et hypervascularisée. Le temps abdominal est rapide, car les manœuvres chirurgicales longues, en particulier les sutures, se font au cours du temps périnéal. En outre, Swenson utilise deux équipes de chirurgiens pour écourter encore l'anesthésie, et Bodian opère sous couvert d'une colostomie.

Enfin, le fait que les sutures soient extra-abdominales supprime le risque d'infection péritonéale et diminue beaucoup les dangers du lâchage des sutures.

Toutefois, la recto-sigmoïdectomie ne gardera toutes ses chances de succès que si l'indication en a été posée sur un diagnostic certain et précis. Cette intervention, basée sur la pathogénie de la maladie de Hirschprung échouerait certainement dans le traitement des mégacôlons idiopathiques ou symptomatiques. Les examens radiologiques doivent, en outre, préciser la longueur de la zone fonctionnellement anormale à enlever, de façon que le chirurgien sache où placer la limite supérieure de l'exérèse. D'ailleurs, un examen anatomo-pathologique per-opératoire déterminera exactement la zone de transition entre le segment « aganglionnaire » et le côlon normal. Ainsi pourra-t-on éviter les récides toujours possibles si l'ablation de la portion privée des cellules du plexus d'Auerbach n'a pas été complète. Swenson insiste sur ce point : il affirme que les mauvais résultats sont toujours expliqués par une résection incomplète, même si celle-ci n'a laissé en place qu'une petite partie de la zone « aganglionnaire ».

Il est important de souligner que la dilatation et l'hypertrophie coliques restent partiellement réversibles très longtemps. Cette rétrocession sera d'autant meilleure que le sujet aura été opéré plus tôt, d'où l'intérêt d'une intervention réalisable chez le tout jeune enfant.

La résection recto-sigmoïdienne nous semblait apporter des résultats intéressants dans la thérapeutique du mégacôlon congénital. Toutefois, le nombre des patients opérés suivant cette technique vieille seulement de six ans, est encore limité. Bien qu'il soit trop tôt pour juger des résultats éloignés de la méthode, nous avons voulu rassembler dans ce travail les observations des auteurs qui ont traité la maladie de Hirschprung par la recto-sigmoïdectomie.

TROISIÈME PARTIE

RÉSULTATS

Nous avons colligé dans la littérature mondiale 260 cas de maladie de Hirschprung traités par exérèse du segment intestinal fonctionnellement anormal. Les statistiques principales sont fournies par Swenson et ses collaborateurs qui rapportent 108 observations, R.B. Hiatt qui publie 28 cas de résection intestinale basse, Bodian et ses collaborateurs qui ont opéré 37 malades par recto-sigmoïdectomie et par Ehrenpreis qui a réalisé la même intervention chez 20 enfants atteints de mégacôlon congénital.

CAS ISOLÉS

De nombreux auteurs, en outre, ont publié des observations isolées de mégacôlons traités par la méthode nouvelle.

En France, Chalnot et Benichoux rapportent l'observation d'une malade de 48 ans qui, neuf mois après l'intervention, se déclarait très améliorée et avait des selles quotidiennes d'aspect normal. Un enfant de 16 mois fut opéré sous le couvert d'une colostomie par Ingelrans, Lacheretz et Delmote ; l'enfant, actuellement, va spontanément à la selle tous les jours, malgré un anneau fibreux non rétréci immédiatement sus-jacent au sphincter, perçu au toucher rectal. Fèvre a fait une recto-sigmoïdectomie chez un enfant de 20 mois porteur d'un Hirschprung : un an après l'état général est excellent ; la dilatation colique régresse.

A Bonn, Alsthoff et Oestern ont observé un enfant dont le mégacôlon apparut à l'âge de 4 ans, est amélioré par un anus transverse ; six mois plus tard une résection du recto-sigmoïde encore distendu dans son segment supérieur et contracté au-dessous apporte une guérison clinique et radiologique et permet la fermeture de la colostomie. Un autre de leur malade fut traité à 14 mois par une dérivation d'urgence ; on n'ose faire la cure d'anus avant une résection intestinale terminale. Les Américains Marshall Lee, Kenneth C. Bebb et John R. Brown ont pratiqué l'intervention de Swenson dans deux cas typiques de maladie de Hirschprung, dont l'un avait subi une colectomie sans succès. Après une diarrhée passagère, les deux patients se sont très nettement améliorés ; un troisième cas atypique n'a pas été opéré. Sur 5 cas traités par la méthode de Swenson, Leon et Karshner ont obtenu 4 guérisons, dont une fillette de 7 mois qui fit de graves complications : un rétrécissement de la suture cédait bien aux dilatations lorsque survint brutalement une occlusion par bride adhérencielle du grêle nécessitant une réintervention.

Des 23 malades de E.-D. Burnard, 3 seulement ont subi la résection du segment colique rétréci ; l'intervention a été réalisée en un seul temps, sans colostomie préalable de sauvetage, et a donné d'excellents résultats ; l'un des cas est déjà rapporté par Swenson. Edwin G. Clausen plaide la cause de l'exérèse de l'aire « aganglionnaire » mais ne parle pas de ses observations.

Leite-Ferraz a suivi 5 sujets porteurs de mégacôlon après les avoir opérés de recto-sigmoïdectomie : la voie abdominale présente une certaine gravité, écrit-il, tandis que la voie abdomino-transphinctérienne a l'inconvénient d'entraîner très fréquemment une incontinence.

Smith C.C.W. publie 7 cas de mégacôlons traités par la méthode nouvelle ; les suites ont été simples ; l'auteur a obtenu cinq résultats fonctionnels excellents. D'autres cas sont rapportés par Gameltoft : onze d'entre eux sont opérés depuis assez longtemps pour que nous puissions en tenir compte ; il y a eu deux suppurations périrectales. Les patients ont une à deux selles spontanées par jour ; la radiographie montre un calibre colique subnormal.

T. Van Zyl a obtenu une guérison ; Orban F., de Liège, également une. Et McCaughan, Ninecort et Ruby publient l'observation d'un enfant opéré avec succès.

D'autres auteurs ont eu, avec la même technique chirurgicale, des succès chez l'adulte : Walter a traité un sujet de 20 ans. Rosin J.D., chez un médecin de 54 ans a réalisé l'exérèse de un mètre de côlon, de 8 centimètres d'iléon, et du recto-sigmoïde : après une petite fistule fécale, le patient a pu reprendre une vie active et jouer au golf. Dans le journal de médecine des Forces Armées Américaines, Aronstan rapporte l'observation d'un homme de 55 ans, opéré par voie abdominale simple ; les suites immédiates ont été compliquées d'un infarctus pulmonaire et d'une pleurésie ; les suites éloignées ont été bonnes.

Horton et Laurance ont réalisé avec succès une intervention de Swenson-Bill dans un cas de mégacôlon congénital vrai compliqué d'hémorragies graves.

Enfin, David State préconise une résection étendue du sigmoïde par voie abdominale ; chez 15 malades, il a enlevé le sigmoïde et une partie du côlon jusqu'à l'angle splénique et même jusqu'à la moitié du côlon transverse, en laissant en place au moins 8 centimètres de rectum par crainte de troubles génitaux chez l'homme. Il a obtenu des résultats fonctionnels satisfaisants ; toutefois Swenson s'est vigoureusement élevé contre cette façon de penser car il n'a jamais vu d'impuissance consécutive à une ablation rectale basse.

De cette liste aride d'observations publiées par petits groupes, nous ne pouvons tirer de conclusions précises à cause de la diversité des méthodes employées, dont quelques-unes même s'éloignent nettement de la recto-sigmoïdectomie abdomino-périnéale préconisée par Swenson, Hiatt et Bodian, à cause des résultats souvent incomplètement rapportés, et surtout à cause même du petit nombre de cas apporté par chaque auteur.

LES STATISTIQUES IMPORTANTES

1. La mortalité.

Sur le total des 193 cas opérés par Swenson, Hiatt, Bodian et Ehrenpreis depuis 1948, il y a 8 décès, soit une proportion de 4,14 %. Les quatre morts de la statistique de Swenson portaient sur des enfants âgés de moins de six mois. Hiatt a eu un exitus

post-opératoire par inhalation de vomissements. Bodian a eu trois décès, l'un dû à une péritonite à la suite d'une nécrose de la suture, les deux autres survenus après des convulsions apparues pendant l'anesthésie.

2. Les suites immédiates.

a) Complications infectieuses locales.

Il peut s'agir d'un abcès de l'espace rétro-rectal ou d'une fistule développée à partir de la suture. Swenson signale une fistule au niveau de la suture ; chez un autre malade du même auteur une fistule iléale survint, entraînant une obstruction à l'âge de trois semaines : une réintervention permit de fermer la perforation, et l'occlusion guérit. Mais six semaines plus tard une agranulocytose apparut et causa la mort. Robert B. Hiatt vit chez ses patients sept collections purulentes rétro-rectales, dont trois exigèrent une dérivation.

Une nécrose de la suture suivie de péritonite survint chez un malade de Bodian. Ehrenpreis signale aussi le sphacèle des sutures.

Ces complications ne semblent pas dépendre des conditions défavorables de l'intervention pratiquée en période d'obstruction aiguë. L'observation suivante de Swenson en fait foi : il s'agit d'un enfant porteur d'une colostomie qui fut fermée pour permettre de préciser la limite supérieure du segment anormal ; une obstruction apparut brutalement et, le traitement médical restant sans succès, il fallut recourir à la chirurgie pour morceler l'impact fécal. Les auteurs décidèrent en même temps la résection de l'intestin terminal ; la cicatrice de la colostomie empêcha la mobilisation d'une longueur suffisante de côlon, et l'anastomose fut sous tension, avec un rang de points postérieurs incomplet. Malgré cela, et sans dérivation, l'enfant eut des suites simples et un résultat fonctionnel excellent.

Ainsi, les suites opératoires se compliquent d'infection locale dans 6,1 % des cas. Mais ces troubles n'ont entraîné la mort que dans deux cas, soit une proportion de 28,8 % de la mortalité totale.

b) Les troubles de l'arbre urinaire.

On note parfois une atonie vésicale, parfois une incontinence passagère et plus rarement une cystite. Bodian rapporte deux cas

de parésie vésicale, et Swenson deux également ; ce dernier estime qu'on doit éviter ces complications en plaçant une sonde à demeure pendant dix jours après l'opération. De plus, il a vu s'installer une cystite qui a bien réagi à la pénicilline. Une autre paralysie vésicale, chez un malade de Bodian n'a pas évolué spontanément vers la guérison et a dû être traitée par cystostomie. Ehrenpreis signale également des complications au niveau du tractus urinaire ; Hiatt n'en parle pas.

Ainsi nous voyons des troubles vésicaux chez 3,7 % des opérés, mais ils sont en général passagers.

c) Incontinences sphinctériennes.

La première selle a lieu en général trois à quatre jours après l'intervention. Le malade ressent le besoin de la défécation deux semaines plus tard. Néanmoins, il persiste souvent une certaine incontinence des matières qui s'améliore en quelques semaines à quelques mois, et le patient ne se souille que très rarement entre les selles.

d) Troubles génitaux.

Aucun auteur ne signale d'impuissance chez l'homme adulte.

e) Troubles généraux.

Swenson a observé des **bouleversements gastro-intestinaux post-opératoires** d'étiologie inconnue chez 9 enfants. Une irrigation colique en association avec une thérapeutique de soutien a entraîné la rétrocession des symptômes en trois à cinq jours. Les autres auteurs ne parlent pas de semblables complications.

3. Les résultats.

a) Fonctionnels.

On constate une rapide amélioration. Le patient perçoit le besoin d'aller à la selle dans les semaines qui suivent l'intervention. Les besoins, d'abord fréquents, s'espacent progressivement, et le convalescent n'a plus, au bout de un à deux mois qu'une à deux selles de volume et de consistance normales. Les troubles sphinctériens post-opératoires disparaissent en général complètement ; toutefois, Hiatt signale qu'une de ses malades se plaint de temps à autre de se souiller légèrement avec un liquide fécal.

Swenson rapporte les cas de deux enfants qui devinrent constipés douze mois après l'opération : « moins d'insistance sur l'éducation intestinale chez ces gamins amena une prompte correction de leurs troubles », sans l'usage de lavements ni de laxatifs.

Dans tous les cas, les troubles digestifs disparaissent complètement. Le convalescent voit son appétit augmenter et reprend du poids. Rapidement, l'état général devient florissant et la croissance, véritable test de la guérison, a repris son cours normal. Ces enfants jadis infirmes, et qui ne pouvaient souvent vivre sans une ceinture abdominale, jouent et rient maintenant à l'égal de leurs camarades.

Dans 93,4 % des cas les résultats fonctionnels sont excellents : la guérison est obtenue après une période de six à trente mois (Ehrenpreis).

b) Anatomiques.

Ils sont jugés par les contrôles radiographiques post-opératoires et par le toucher rectal.

On constate la rétrocession rapide et complète du volume de l'abdomen et en un à deux mois la disparition de la dilatation colique. Cependant, Bodian constate que sept de ses malades seulement ont un résultat parfait : les autres gardent des épisodes passagers de ballonnement abdominal.

Du point de vue radiologique, on voit le volume du côlon diminuer considérablement dans les premières semaines qui suivent l'intervention ; comme le montre notre observation cependant, jamais le côlon ne revient à une taille absolument normale. A l'enthousiasme du début devant la rapidité de l'amélioration, succède la résignation du chirurgien devant la persistance d'une image radiologique imparfaite.

Swenson a suivi quelques-uns de ses malades pendant plus de trois ans : « les résultats ont été satisfaisants, dit-il ; les lavements barytés montrent une évacuation complète et le retour du côlon à la normale ». Mais l'auteur ne parle pas de la forme du gros intestin, ni de ses dimensions précises par rapport à celles du côlon sain. Dans sa plus ancienne série de 12 malades, Bodian a vu dans 3 cas les dimensions du côlon revenir environ à la normale ; dans les neuf autres cas, bien que le volume intestinal ait été considérablement réduit, il reste toutefois un certain degré de dilatation. « Les haustrations ne réapparaissent pas et l'aspect

plissé et ridé de la paroi colique paraît être la traduction d'un état régressif, après réduction de surface d'un côlon précédemment dilaté ». Dans la deuxième série, six malades ont un intestin déjà réduit de façon satisfaisante ; trois autres sont opérés de trop fraîche date.

Donc, sans être parfaits, les résultats anatomiques se traduisent par une diminution considérable et rapide du volume de l'intestin dilaté, dans la proportion de 87 % des cas.

Au niveau de l'anastomose, on note parfois un rétrécissement sus-sphinctérien perceptible au doigt. Cette striction est d'origine cicatricielle, et provient soit d'infection locale, soit de la tension au niveau de la suture quand la mobilisation du côlon descendant est gênée par une colostomie (Swenson). Dans les statistiques anglo-saxonnes nous trouvons 14 rétrécissements de l'anastomose, soit 8,1 %. Ces strictions n'ont jamais entraîné de désordres graves ; Swenson en a traité trois par division opératoire et dilatations digitales ; six autres ont cédé aux dilatations simples. Trois patients de Bodian ont développé au niveau de la suture une sténose qui requiert des dilatations régulières ; ils vont cependant normalement à la selle.

c) Les récidives.

Un malade de Swenson a fait une récidive de son mégacôlon. Les principaux symptômes étaient réapparus deux mois après une résection insuffisante : un segment « aganglionnaire » de 10 cm. était resté en place. Cet enfant mourut après une résection secondaire. Chez un patient, après une recto-sigmoïdectomie incomplète faite par voie abdominale, Hiatt n'a obtenu qu'une amélioration. Dans un autre cas de mégacôlon congénital du « type transition graduelle » caractérisé non par une absence mais par une réduction des cellules ganglionnaires qui s'étend loin en amont sur le segment hypertrophié, Hiatt a noté une amélioration considérable ; mais le malade garde encore quelques troubles. Un des opérés de Bodian souffre toujours d'une distension abdominale importante.

Les récidives se voient donc dans la proportion de 1,03 % des cas. Mais elles ne condamnent pas la méthode, et, dues à une exérèse insuffisante, elles autorisent une réintervention pour résection complémentaire. Elles seront évitées, au cours de l'opération, par l'examen histologique extemporané du bout supérieur du seg-

ment excisé ; si l'on n'y trouve des cellules nerveuses normales, on fait une résection plus étendue. Enfin, on utilisera dans chaque cas une technique appropriée.

c) Résultats éloignés.

La première recto-sigmoïdectomie avec conservation du sphincter anal, pour maladie de Hirschprung, a été pratiquée par Swenson et Bill en avril 1948. Il nous faudrait au moins dix ans de recul pour juger des résultats éloignés de cette technique opératoire. Notons cependant que les récurrences qui ont été observées sont apparues moins d'un an après l'intervention...

Les plus anciens opérés de Swenson gardent un état général transformé et mènent une vie normale.

INDICATIONS

La recto-sigmoïdectomie, dont le principe découle des considérations pathogéniques établies par Swenson et Hiatt, ne saurait être indiquée formellement que dans la maladie de Hirschprung vraie.

Les indications opératoires.

1) Chez le jeune enfant, elles seront très larges. On interviendra tôt pour diminuer les risques de complication et de mort si importants avant un an, pour éviter les altérations majeures de l'état général, et principalement les troubles de la croissance, enfin parce que la lésion mégacolique est plus complètement réversible si l'enfant est opéré plus jeune. Avant la constitution de l'énorme dilatation colique, l'intervention est plus facile et obtient de meilleurs résultats anatomiques.

On aura la main forcée si une obstruction aiguë survient.

Dans les formes subaiguës on interviendra à l'âge de 2 ou 3 mois, au cours d'une période cliniquement calme, et après une intense préparation.

2) Dans les formes frustes de l'adulte, c'est l'intensité des troubles fonctionnels qui dictera la conduite à tenir.

Indication des modalités opératoires.

La préparation du malade sera particulièrement soignée dans les cas graves déjà anciens, lorsque l'intestin déjà dilaté contient de volumineux fécalomes ; elle s'efforcera d'obtenir la vacuité de l'intestin et visera à remonter l'état général. Swenson insiste sur l'importance du traitement pré-opératoire des malades qui sera commencé chez eux quatre semaines auparavant : le patient aura un régime à faible résidu, et prendra de l'huile minérale. On essaiera de débarrasser le côlon par un à deux lavements salés par jour. Mais, selon Hiatt, « une propreté parfaite n'est pas essentielle puisque les gaz résiduels et les fèces peuvent être éliminés par l'anوس au cours de l'opération ».

Des doses appropriées de « Sulfasuxidine » et autres sulfamides et antibiotiques intestinaux pour réduire la flore bactérienne seront administrées pendant deux semaines avant l'intervention. On recherchera et on corrigera les anomalies sanguines ou électrolytiques. Parfois même, le chirurgien sera contraint de pratiquer une colostomie de dérivation (Herlemont).

Le choix de la méthode opératoire est assez libre. Nous verrons que les chirurgiens qui ont pratiqué la recto-sigmoïdectomie ont souvent apporté des modifications à la technique de Swenson-Bill en en conservant le principe. L'âge du sujet, l'urgence de l'intervention dictée par des complications, et les dangers d'infection locale guideront le chirurgien dans le choix des modalités opératoires.

Après l'intervention on ne donne rien au malade, si ce n'est un peu d'eau. Une thérapeutique antibiotique post-opératoire, de quatre jours au moins, est instituée ; les constantes sanguines et électrolytiques sont toujours surveillées. Eventuellement, les collections purulentes seront drainées ; tout lâchage des sutures nécessitera une dérivation. Swenson conseille de placer pendant quelques jours une sonde à demeure pour éviter les complications vésicales.

Lorsque les suites sont simples, le malade est rapidement autorisé à se lever et son régime s'améliore vite.

Ainsi, l'intervention de Swenson et Bill et les techniques qui en découlent paraissent déjà très intéressantes, et semblent représenter la thérapeutique d'avenir de la maladie de Hirschprung.

TABLEAU RÉSUMÉ DES RÉSULTATS

Auteurs	Nombre de cas opérés	Suites immédiates	Résultats fonctionnels	Résultats anatomiques	Décès
Swenson et Coll.	108.	1 fistule au niveau de la suture. 1 fistule iléale et obstruction. 1 cystite. 2 atonies vésicales. 9 fr. gastro-intestinaux. 1 agranulocytose	1 récidence due à une exérèse incomplète. 2 constipations passagères. 99 guérisons apparentes. Pas d'impuissance (4 adultes masculins).	Le côlon reprend à peu près forme et dimensions normales. 3 rétrécissements 6 strictions de la suture (colostomie). 1 révision du plancher pelvien	4 morts de moins de 6 mois d'âge.
R.-B. Hiatt	5 recto-sigm. incomplètes. 23 opérés par la méthode décrite	2 incontinences. 7 collections purulentes rétro-rectales dont 3 exigèrent une dérivation.	1 amélioration. 4 guérisons. 20 guérisons av. besoin d'aller à la selle 2 sem. après l'opér.	1 mégacôlon persiste. 4 dilatations persistantes. La dilatation décroît en 1 mois.	1 mort par inhalation de vomissements.
Bodian	37.	1 nécrose de la suture et péritonite. 3 rétrécissements de l'anastomose. 2 parésies vésicales. 1 atonie vésicale traitée par cystostomie.	1 récidence. 2 trop récents. 32 en excellent état général dont 30 ont pris du poids.	29 bons résultats. Les autres gardent un ballonnement passager. Radio : 3 sub-normaux. 9 gardent petite dilatation : rides. Haustrations non réapparues.	3 morts dont un de péritonite et deux pendant l'anesthésie.
Ehrenpreis	20.	Sphacèles des sutures. Troubles urinaux.	Selle quotidienne normale. Guérison après une période de 6 à 30 mois.		0.

OBSERVATIONS ISOLÉES : RÉSULTATS

Auteurs	Nombre de cas opérés	Suites immédiates	Résultats fonctionnels	Résultats anatomiques
Alsthoff	1 cas.		Guérison.	
Aronstan.	1 cas (55 ans) (voie abdom.).	Infarctus pulmonaire plus pleurésie.	Une selle par jour.	
Burnard.	2 cas.		2 guérisons.	
Chalmot et Benichoux	1 cas (48 ans).	Continence a u 12 ^e jour.	Selle quotidienne normale.	
G. Clausen	2 cas.		Très bons résultats.	
Desjardins	1 cas.		Guérison.	
Fèvre	1 cas.		Guérison : état général excell. ; une selle par j.	Rétrocession de la dilatation.
Gameltott	3 opérés depuis 2 ans. 8 opérés depuis 1 à 2 ans. 10 opérés depuis 2 à 10 mois.	2 suppurations périrectales.	1 à 2 selles par jour spontanées.	Radio : calibre colique subnormal.
Horton et Laurence	1 cas associé à hémorragies.		Guérison.	
Ingelrans, Lacheretz et Delmotte	1 cas (16 mois).		Selle quotidienne spontanée.	Au toucher rect., anneau fibreux non rétréci.
Lee, Beeb et Brown	2 cas.	Diarrhée passagère.	Une selle au 3 ^e ou 4 ^e jour.	
Leite Ferraz	3 cas (v. abd. trsph.). 2 cas (v. abd. simple).	Gravité post-opératoire.	Incontinence.	
Leon et Karshner	5 opérés.	1 rétrécissement de la suture, puis adhérence du grêle.	4 guérisons.	
Smith C.C.W.	7 cas (3 mois à 5 ans).	Suites simples.	5 : défécation spont. normale.	2 ont une colostomie.
State D.	15 recto-s. inc. (voie abd.).	1 constip. pers.	Bons.	Radio : bon péristaltisme.
Walter	1 cas (20 ans).		Guérison.	
T. Van Zyl	1 cas.		Guérison.	

APPENDICE

TECHNIQUE DE LA RECTO-SIGMOIDECTOMIE

Technique opératoire de Swenson et Bill

Une technique de recto-sigmoïdectomie avec conservation du sphincter a été mise au point en laboratoire sur le chien en 1948 par Swenson et Bill.

L'intervention se fait sous-anesthésie général au « Pentotal » intra-veineux puis au protoxyde d'azote en circuit fermé, et si besoin est, à l'éther. Réanimation à la demande, grâce à une perfusion per-opératoire installée à l'avance.

Le sujet est placé en position de lithotomie, en decubitus dorsal, les jambes en abduction sur des supports spéciaux, pour permettre un accès aisé de l'anus. Les champs sont disposés de telle sorte que l'on puisse approcher à la fois l'abdomen et le périnée.

Premier temps. - Une incision sus-pubienne paramédiane gauche est utilisée pour le temps intra-abdominal de la résection ; elle s'étend de la symphyse pubienne à un point situé à quelques centimètres au-dessous de l'ombilic. Après dissection des plans musculaires et ouverture du péritoine, le sigmoïde est libéré, ainsi que le côlon descendant et l'anse splénique pour permettre une mobilisation suffisante de la portion supérieure du sigmoïde. Il y a toujours la longueur d'intestin nécessaire ; le facteur limitatif est représenté par la vascularisation. L'artère hémorroïdale supé-

rieure et sa veine sont disséquées et ligaturées. La division des sigmoïdiennes (et parfois de la colique gauche) proche de leur origine procure une arcade vasculaire satisfaisante.

La démarcation entre l'intestin fonctionnellement sténosé et le côlon normal est déterminée par le changement brutal du diamètre intestinal ; si une colostomie a été pratiquée au préalable, ce point doit avoir été marqué par plusieurs points de suture noirs, car le côlon sus-jacent n'est plus dilaté. Une zone située à 12 centimètres au-dessus du point de rétrécissement est choisie pour la ligne de section supérieure ; elle est écrasée au clamp de von Petz. Le même instrument est utilisé pouragrafer aussi bas que possible le recto-sigmoïde. Le segment intestinal intermédiaire ainsi délimité est alors enlevé et, sur son bout supérieur, des coupes histologiques sont pratiquées extemporanément pour rechercher la présence de cellules ganglionnaires. S'il n'en est pas trouvé, on fera une résection plus importante du côlon dilaté. La fermeture de l'intestin est différée pour éviter toute traction et tout dommage aux différents organes pelviens. La dissection se poursuit alors par l'ouverture de l'espace rétro-rectal au-dessus du coccyx et incision du péritoine pelvien tout autour du rectum. Les ligaments latéraux du rectum sont disséqués et le rectum est séparé en avant de la vessie et de la prostate ou du vagin. Cette dissection va jusqu'à l'insertion du releveur de l'anus, et doit laisser intact le mécanisme sphinctérien ; « elle sera très soigneuse, sinon une lésion permanente des sphincters anal et vésical peut s'en suivre » (Swenson). On réalise ensuite la fermeture des deux bouts intestinaux au catgut continu.

Deuxième phase. - Swenson préfère, pour écourter la durée de l'intervention, que deux équipes chirurgicales participent, à partir de maintenant, à l'opération ; le périnée est exposé ; le sphincter anal est dilaté, et un long clamp (ou une pince d'Allis) est introduit à travers l'anus jusqu'au bout fermé du recto-sigmoïde où il agrippe une portion de la paroi. Par une traction douce le rectum est retourné et extériorisé, puis sa surface muqueuse est nettoyée.

Le périnée est alors drapé de champs stériles. Le segment éversé est ouvert à 2,5 centimètres du sphincter ; et un long clamp est introduit dans le pelvis à travers cette incision, pour saisir et tirer en bas l'extrémité fermée du segment intestinal proximal, sans le tordre sur son axe.

L'anastomose est faite, d'abord à la soie noire, à points séparés, pour suturer la musculuse. Jusqu'à maintenant, le procédé a été relativement aseptique, mais on ouvre alors l'intestin proximal, et on suture au catgut à points interrompus la muqueuse des deux bouts. L'anastomose est ensuite repoussée au travers de l'anus où elle occupe donc une position située à 2,5 centimètres au-dessus de la peau de la marge de l'anus.

En même temps, une seconde équipe chirurgicale reconstruit le plancher pelvien et ferme la plaie abdominale.

Techniques connexes

Depuis 1948, de nombreux auteurs ont réalisé la recto-sigmoïdectomie en apportant souvent quelques variantes à la technique de Swenson. Nous rapportons les plus intéressantes de ces méthodes-types qui concourent toutes au même but, mais cherchent encore à améliorer les suites immédiates.

Robert B. Hiatt, M. D., modifiant quelque peu la technique de Swenson de façon que l'intervention puisse être pratiquée plus facilement et pratiquement sans contamination, pratique une intussusception chirurgicale du rectum en entier et des deux tiers du sigmoïde à travers l'anus avec une anastomose termino-terminale de l'anus et du sigmoïde en un temps sans dérivation en amont. Il commence par une incision basse oblique gauche, sectionnant le grand droit gauche en entier et la moitié du grand droit droit ; il porte l'incision latéralement « assez loin pour permettre une mobilisation du côlon descendant et une libération de l'angle splénique, si nécessaire. Le grand oblique est disséqué dans le sens de ses fibres, puis le petit oblique et le transverse sont sectionnés. Le mésosigmoïde est disséqué jusqu'à un point situé à au moins 20 centimètres de l'extrémité distale du segment hypertrophié et dilaté » : ici un segment d'intestin de 6 centimètres au moins est libéré de ses adhérences ; mais souvent il faut mobiliser le côlon descendant jusqu'à l'angle splénique. L'auteur poursuit ensuite par la dissection du rectum qu'il pousse jusqu'à l'insertion du releveur de l'anus. Alors un assistant réalise par des tractions douces et répétées à la pince d'Allis préalablement introduite dans l'anus, une éversion du rectum et des deux tiers

inférieurs du sigmoïde. Le péritoine pelvien est alors fixé de façon lâche par points séparés à la soie au rectum néoformé et la paroi abdominale est fermée sans drainage. Un drain est placé dans l'espace rétro-rectal à travers le périnée. Alors seulement le rectum est séparé de l'anus par une incision circulaire, la musculature de l'anus étant suturée à la couche séreuse du sigmoïde par des points séparés à la soie ; l'extrémité du sigmoïde est disséquée et la muqueuse de l'anus est rapprochée de la muqueuse du sigmoïde par un catgut chromé continu. L'anastomose étant achevée, elle est remontée dans l'anus par le releveur intact.

La particularité de cette opération réside dans le fait que :

1° L'intestin n'est pas ouvert au cours du temps abdominal de l'intervention : on évite ainsi tout ensemencement de la grande cavité péritonéale par la flore intestinale.

2° On prévient les dangers d'une collection purulente au niveau de l'anastomose par un drainage rétro-rectal.

Herlemont propose de pratiquer la recto-sigmoïdectomie sous couvert d'une colostomie préalable que l'on fermera dans un troisième temps.

Bodian et ses collaborateurs estiment plus prudent d'intervenir en quatre temps : plusieurs mois avant la recto-sigmoïdectomie, une colostomie en éperon est établie sur le côlon transverse droit pour mettre au repos le côlon distal qui est alors soigneusement préparé ; l'enfant peut ainsi prendre du poids et améliorer son état général. Le temps principal par voie abdomino-périnéale débute par la détermination des limites du segment étroit, surtout sa limite supérieure représentée « par une zone de transition d'apparence conique ». Suit la détermination du point d'élection de la résection « à mi-hauteur de la portion conique ou même plus haut car l'anastomose faite avec le côlon dilaté où la circulation est nettement augmentée bénéficiera d'un meilleur apport sanguin ». Le rectum est ensuite séparé de son fascia propria jusqu'au releveur de l'anus. En laissant en place 1,5 à 2 centimètres de canal anal, les auteurs résèquent le segment pathologique après l'avoir extériorisé à travers le rectum ; ils terminent par l'anastomose. Les troisième et quatrième temps consistent à écraser l'éperon et à fermer la colostomie.

Ehrenpreis estime que l'intervention doit actuellement se faire en un temps, sans colostomie préalable. Après introduction par

l'anus d'un mandrin de caoutchouc, il ouvre l'abdomen et libère le côlon ; il fixe ensuite l'intestin sur le mandrin par une ligature placée un peu au-dessus du milieu du segment rétréci (de manière à enlever tout ce segment et une partie de la zone dilatée). Il réalise l'évagination trans-anale puis la résection extra-abdominale.

Enfin, David State craint de léser les racines des nerfs érecteurs et laisse en place la partie inférieure du rectum ; par contre, il pense devoir étendre la résection qu'il fait entièrement par voie abdominale, jusqu'à l'angle splénique et même à la moitié du transverse où il observe radiologiquement un péristaltisme anormal.

Toutes ces méthodes obtiennent sensiblement les mêmes résultats éloignés puisqu'elles ont pour base les mêmes principes étiologiques et pathogéniques. Les suites immédiates tendent à s'améliorer en même temps que l'expérience des chirurgiens.

CONCLUSIONS

I. — La dilatation colique qui était considérée, il y a dix ans, comme la lésion anatomique caractéristique de la maladie de Hirschprung apparaît comme un phénomène secondaire, acquis et partiellement réversible. La lésion initiale du mégacôlon congénital est un trouble fonctionnel de la zone recto-sigmoïdienne, qui, par suite de lésions neurologiques, est inadaptée à la progression des matières fécales. Cette véritable achalasie entraîne la stagnation des matières au-dessus et la dilatation progressive du côlon, aboutissant à l'aspect monstrueux classique.

II. — L'ablation de cette zone pathologique recto-sigmoïdienne permet d'obtenir la rétrocession des lésions et des troubles de la maladie de Hirschprung.

III. — L'exérèse colique dans les conditions du mégacôlon et sur le terrain fragile de l'enfant semblait avoir une gravité exceptionnelle. C'est le mérite de Swenson et Bill d'avoir mis au point une technique de libération abdominale, puis de résection et de suture recto- ou ano-colique par voie trans-anaie. Cette intervention peut être appliquée même chez le nourrisson. Les résultats peuvent être jugés sur 260 cas colligés dans la littérature. La mortalité est faible.

IV. — L'étude du résultat éloigné montre, comme dans notre observation :

1) Du point de vue anatomique, une rétrocession de la dilatation colique. Celle-ci est spectaculaire dans les premières semai-

nes, mais jamais le côlon ne revient à une taille normale, et sa dilatation demeure notable, même à longue échéance.

2) Du point de vue fonctionnel, le résultat est excellent. L'amélioration très nette de l'état général et la reprise d'une croissance normale montrent aussi l'intérêt de cette nouvelle thérapeutique de la maladie de Hirschprung.

Le Doyen,
H. HERMANN.

Le Président de la Thèse,
BERTRAND.

Vu et permis d'imprimer :
Lyon, le 20 Octobre 1954.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université,
André ALLIX

BIBLIOGRAPHIE

- ADAMS (H.D.) — Megacolon: a contrast of 2 methods of surgical management. *Surg. Clin. North Am.*, p. 913 à 922, juin 1952.
- ALSTHOFF (H.) et CESTERN (H.-F.) (Bonn). — Sur la pathogénie et la thérapeutique du mégacôlon. *Zentralblatt für Chirurgie*, vol. 77, n° 48, p. 2369 à 2378, 1952.
- ARONSTAN. — Traitement du mégacôlon congénital. *U.S. Armed Forces Medical Journal*, vol. 3, p. 311 à 317, février 1952.
- JULIO BAHR (S.). — Colectomie totale pour mégacôlon. *Archivos de la Sociedad de Cirujanos de Chile* (Santiago, Chile), t. 2, n° 4, p. 241 à 245, décembre 1950.
- BARROS SERRA DORIA (O. de) et CENTOLE (C.). (Sao Paulo). — Traitement du mégacôlon. *Revista Brasileira de Gastroenterologie*, vol. 2, n° 2, p. 131 à 172, mars-avril 1950.
- BODIAN (M.), STEPHENS (F.D.) et WARD (B.C.H.) (Londres). — Maladie de Hirschprung et mégacôlon idiopathique. *The Lancet*: p. 6 à 11, 1^{er} janvier 1949.
- Maladie de Hirschprung. *The Lancet*, vol. 1, n° 1, p. 19 à 22, 7 janvier 1950.
- BODIAN (M.). — Le mégacôlon et son traitement. *Archives Françaises de Pédiatrie*, t. 7, n° 7, p. 661 à 680, 1950.
- BODIAN (M.), CARTER et WARD (B.C.H.). — Maladie de Hirschprung avec observations radiologiques. *The Lancet*, 1, p. 302, 10 février 1951.
- BOMPART (H.). — Schéma thérapeutique pour formes variées de mégacôlons. *Presse Médicale*, n° 59, p. 875, juin 1951.
- BURNARD. — Maladie de Hirschprung dans l'enfance. *Brit. Med. Journal*, t. 1, p. 151 à 156, janvier 1951.

- CHUANG (T.H.). — Mégacôlon congénital : mise au point. Clinical Proceedings of the Children Hospital (Washington), t. 9, n° 9, p. 191 à 199, septembre 1953.
- CONOLE (F.D.) (from the Binghamton City Hospital). — New-York State Journal of Medicine, t. 51, p. 2409, octobre 1951.
- CHALMOT (P.) et BENICHOUX (R.). — Le traitement chirurgical du mégacôlon. Journal de Chirurgie, t. 68, n° 4, p. 249 à 258, avril 1952.
- CLAUSEN (Edwin G.) (Oakland). — Conceptions nouvelles au sujet du mégacôlon. Western Journal of Surgery, Obstetrics and Gynecology (Portland), vol. 60, n° 10, p. 488 à 496, octobre 1952.
- DESJARDINS (E.), SAULNIER (A.) et LAFRAMBOISE (J.). — Traitement de la maladie de Hirschprung ; à propos d'un cas. L'Union Médicale du Canada, t. 33, p. 894 à 899, août 1954.
- EHRENPREIS (Théodore). — Thèse de Stockholm, 1946. Acta Chirurgica Scandinavica, tiré à part de 1946, t. 94, n° 212.
- Recto-sigmoïdectomie pour maladie de Hirschprung. Acta Chirurgica Scandinavica, t. 102, p. 251 à 260, décembre 1951.
 - Meconium ileus and Hirschprung's disease. Acta Paediat., vol. 40, p. 227, 1951.
- FERREIRA (Sorge Alberto) et CARPENILLI (J.B.). — Mégacôlon : étude expérimentale et clinique. Revista de la Asociación Médica Argentina, t. 62, n° 640, p. 563 à 575, octobre 1948.
- FEVRE (M.). — Mégacôlon congénital traité par recto-sigmoïdectomie. Bulletin et Mémoires de l'Académie de Chirurgie, Paris, t. 80, p. 72, janvier 1954.
- GAMELTOFT (A.). — Revue des causes et du traitement rationnel du mégacôlon. Ugeskrift for Laeger, vol. 112, p. 223 à 226, février 1950.
- GARDINER (R.H.). — Mégacôlon. Proceedings of the Royal Society of Medicine, Londres, vol. 46, p. 613 à 621, 8 août 1953.
- HERLEMONT. — Le mégacôlon infantile. Gazette Médicale de France, n° 12, p. 783 à 793, deuxième numéro de juin 1951.
- HERINK et TOMIS. — Résultats d'examen de mégacôlons opérés. Deutsche Medizinische Wochenschrift, t. 76, p. 265 et 266, 2 mars 1951.
- HIATT (Robert B.). — La physio-pathologie du mégacôlon congénital. Annals of Surgery, vol. 133, n° 3, p. 313 à 320, mars 1951.
- Le traitement chirurgical du mégacôlon congénital. Annals of Surgery, vol. 133, n° 3, p. 321 à 330, mars 1951.

- HORTON et LAURENCE. — Maladie de Hirschprung associée à des hémorragies intestinales. *The Lancet*, 2, p. 1288, 1953.
- INGELRANS (P.), LACHERETZ (M.) et DELMOTÉ (M.). — Notions nouvelles sur le mégacôlon congénital. *Archives des maladies de l'Appareil Digestif et des maladies de la Nutrition*, t. 42, n° 6, juin 1953.
- JENKINS (J.A.) (Dumedin). — *Australian and New Zealand Journal of Surgery*, vol. 17, n° 3, p. 189 à 205, janvier 1948.
- LEE (Marshall), BEBB (Kenneth C.) et BROWN (John R.) (Cincinnati, Ohio). — The selective management of megacolon in infants and Children. *Surgery, Gynecology and Obstetrics*, vol. 91, p. 281 à 295, septembre 1950.
- LEITE FERRAZ (A.). — Le mégacôlon et son traitement chirurgical. *Revista Paulista de Medicina*, São Paulo (Brésil), n° 5, p. 317 à 327, mai 1949.
- LEON (E.E.) et KARSHNER (R.G.) (Los Angeles). — Hirschprung's disease and congenital megacolon. *California Med*, vol. 76, p. 276 à 280, avril 1952.
- MARTINS (F.). — Syndrome de Hirschprung : considérations à propos d'un cas. *Arquivos de Universidade de Bahia, Fac. Med.*, vol. 4, p. 139 à 159, 1949.
- MCCAUGHEN, NINECURT et RUBY. — Le mégacôlon congénital : son étiologie, son traitement. *American Journal of Surgery*, t. 86, n° 1, p. 102 à 106, juillet 1953.
- ORBAN (F.). — Maladie de Hirschprung vraie : traitement par la résection du segment rétréci (opération de Hiatt-Swenson). *Acta Gastro-enterologica Belgica* (Bruxelles), vol. 16, n° 1, p. 102 à 106, janvier 1953.
- OYTENART (J.C.). — Mégacôlon : étiopathogénie et thérapeutique. *Dia Medico*, Buenos-Aires, vol. 25, n° 4, p. 76 à 79, janvier 1953.
- POTTS, BOGGS et WHITE. — Hirschprung's disease. *Pediatrics*, t. 10, p. 253, septembre 1952.
- ROBERTSON et KERNOHAN. — The myenteric plexus in congenital megacolon. *Proceeding of the Staff Meeting of the Mayo Clinic*, vol. 13, p. 123, 1938.
- ROSIN (J.D.), BARGEN (J.A.) et WANGH (J.M.). — Congenital megacolon of a man 54 years of age: report of case. *Proceeding of the Staff Meeting of the Mayo Clinic*, vol. 25, p. 710, 1950.
- SILVIERA (A.C.) et CAMPOS (O.M.). — Traitement chirurgical du mégacôlon. *Revista Paulista de Medicina* (São Paulo), t. 41, n° 2, p. 133 et 134, juillet 1952.

- SMITH (C.C.W.). — Sept cas de résection sigmoïdo-rectale. Ugeskrift for Laeger, vol. 112, p. 216 à 223, 16 février 1950.
- STATE (David) (Mineapolis). — Physiological operation for idiopathic congenital megacolon (Hirschprung's disease). The Journal of the American Medical Association, vol. 149, p. 350 à 355, mai 1952.
- Surgery, Gynecology and Obstetrics, t. 95, p. 201, août 1952.
- STEPHENS (F.D.). — Diagnosis and management of Hirschprung's disease; Arris and Gale Lecture. Annals of the Royal College of Surgeons, England, vol. 7, p. 257 à 268, octobre 1950.
- SWENSON (O.) et BILL (H.). — Résection du rectum et du recto-sigmoïde avec préservation du sphincter pour lésions spastiques bénignes produisant le mégacôlon. Travail expérimental. Surgery, t. 24, n° 2, p. 212 à 220, août 1948.
- SWENSON (O.), NEUHAUSER (E.B.D.) et PICKETT (L.K.). — Nouvelles conceptions sur l'étiologie, le diagnostic et le traitement du mégacôlon congénital (maladie de Hirschprung). Pediatrics, t. 4, p. 201 à 209, 1949.
- SWENSON (O.), RHEINLANDER (H.) et DIAMOND (I.). — Maladie de Hirschprung : nouvelles conceptions sur son étiologie. New England Journal of Medicine, vol. 241, p. 331 à 336, 13 octobre 1949.
- SWENSON (O.). — Nouveau traitement de la maladie de Hirschprung. Surgery, t. 28, p. 371 à 383, août 1948.
- SWENSON (O.), SEGNITZ et SHEDD. — Maladie de Hirschprung, nouveau traitement chirurgical. American Journal of Surgery, t. 81, p. 341 à 347, mars 1951.
- SWENSON (O.). — Mégacôlon congénital (maladie de Hirschprung), résultats du traitement chirurgical chez 82 malades. Pediatrics, t. 8, p. 542 à 546, octobre 1951.
- Mégacôlon congénital. Pediatrics, t. 12, n° 1, p. 1 à 4, juillet 1953.
- TOLMAS et BERREY. — Hirschprung's disease: 2 cases in early infancy. New Orleans Med. and Surg. Journal, t. 103, p. 30, juillet 1950.
- THOMPSON et KAYE. — Hirschprung's disease and idiopathic megacolon. South African Medical Journal, t. 24, p. 73 à 79, février 1950.
- WALTER. — Mégacôlon chez un homme de 20 ans. Nordisk Medicin, t. 45, p. 203, 7 février 1951.
- WHITEHOUSE (F.R.) et KERNOHAN (J.W.). — Myenteric plexus in congenital megacolon. Arch. Int. M., t. 82, p. 75 à 111, 1948.
- WILSON (F.W.). — Primary megacolon. American Journal of Digest. diseases, t. 21, n° 1, p. 4, 1954.

WAUGH et HALLEMBECK. — The surgical treatment of megacolon. Surg. Clin. N. Am., p. 1203, août 1952.

ZUELZER (W.W.) et WILSON (J.L.). — L'obstruction intestinale fonctionnelle sur des bases neurologiques congénitales, dans la première enfance. American Journal of the diseases of Children, t. 75, p. 40 à 64, 1948.

T. VAN ZYL (F.D. du). — Modern therapy of Hirschprung's disease. South African Med. Journal, t. 26, p. 325 à 327, avril 1952.

BERTRAND (P.), GILBERTAS et BARRY (P.). — A propos d'un cas de maladie de Hirschprung traité par l'opération de Swenson-Bill. Société de Chirurgie de Lyon, mars 1954 (à paraître in « Lyon Chirurgical »).

BERAUD (Cl.) et BASTIDE (R.). — Etude radiologique de la maladie de Hirschprung chez le nouveau-né et le jeune enfant. Société de Radiologie Centre et Lyonnais, 13 mars 1954 (à paraître dans le « Journal de Radiologie de Lyon »).

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	11
OBSERVATIONS	13
PREMIÈRE PARTIE. — Les bases du traitement de la maladie de Hirsch- prung. Mise au point	19
Anatomie pathologique	19
Etude clinique	21
DEUXIÈME PARTIE. — Etude thérapeutique. Les méthodes	29
Les méthodes de traitement médical	29
Les méthodes à visées neuro-végétatives	30
Les méthodes chirurgicales	32
TROISIÈME PARTIE. — Résultats	35
Cas isolés	35
Les statistiques importantes	37
Indications	42
APPENDICE. — Technique de la recto-sigmoïdectomie	47
Technique opératoire de Swenson et Bill	47
Techniques connexes	49
CONCLUSIONS	53
BIBLIOGRAPHIE	55
